Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

Zur Casuistik

der

angeborenen Fehler des linken Herzens.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Hohen medicinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludewigs-Universität Giessen

vorgelegt von

Joh. Jost

approb. Arzt aus Schwanheim.

Giessen 1896.

Grossh. Hof- und Universitäts-Druckerei Curt von Münchow.

Aus dem pathologischen Institut zu Giessen.

Zur Casuistik

der

angeborenen Fehler des linken Herzens.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Hohen medicinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludewigs-Universität Giessen

vorgelegt von

Joh. Jost

approb. Arzt aus Schwanheim.

Giessen 1896.

Grossh. Hof- und Universitäts-Druckerei Curt von Münchow.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538110_0107

Die angeborenen Fehler des linken Herzens kommen entschieden weniger häufig vor, als die des rechten; schon aus diesem Grunde sind sie weniger bekannt, wie die im Grossen und Ganzen eine längere Lebensdauer ermöglichenden der rechten Seite.

Im Allgemeinen brachte man früher dieses Prävaliren des rechten Herzens mit der Prädilection desselben zur fötalen Endocarditis in Zusammenhang; dieses pathogenetische Moment hat Rokitansky [1]) in die Lehre von den angeborenen Herzfehlern eingeführt. „Die Endocarditis, sagt er, hat eine auffallende Beziehung zum linken Herzen . . . . Eine Ausnahme von Interesse macht die Endocarditis im Fötus; sie kommt häufiger im rechten Herzen vor, und es sind viele in das Knaben- und Jünglingsalter verschleppte Stenosen an den Ostien des rechten Herzens ohne Zweifel angeborene, d. i. durch fötale Endocarditis gesetzte.“ Diese Lehre fand zuerst zahlreiche Anhänger, sehr bald aber auch entschiedene Gegner (v. Dusch, Heine etc.), welche die allgemeine Gültigkeit derselben mit Recht bestritten. Später hat denn auch Rokitansky [2]) sich auf Grund eigener Untersuchungen veranlasst gesehen, diese seine These wesentlich zu modificiren; er blieb zwar dabei, dass jene Prädilection nicht geleugnet werden könne, sie resultire aber aus den im rechten Herzen, an der Lungenarterienbahn, in vorwiegender Häufigkeit auftretenden Entwickelungsfehlern, welche sich, wie die Ver-

[1]) Handbuch der pathologischen Anatomie. Bd. II. S. 439.
[2]) Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien. 1875.

schliessungen der Lungenarterienbahn, häufig mit fötaler Endocarditis nachträglich zu compliciren pflegen. Diese Auffassung dürfte den Thatsachen im Allgemeinen entsprechen, allein sie klärt die Frage, ob eine fötale Endocarditis ohne Entwickelungsstörungen häufiger rechts, als links vorkommt, keineswegs auf.

Rauchfuss[1]) hat nun die angeborenen Stenosen und Atresien der Lungenarterienbahn mit denen der Aorta, in welchen die Kammerscheidewand geschlossen gefunden wurde, die Stenose oder Atresie der Pulmonalis und Aorta daher mit einiger Sicherheit auf eine fötale Endocarditis allein zu beziehen war, zusammengestellt und gefunden, dass 19 Fälle (11 aus der Litteratur, 8 eigene) von angeborener Stenose und Atresie des Aortenostiums mit geschlossener Kammerscheidewand, 28 (21 aus der Litteratur, 7 eigene) angeborene Stenosen und Atresien der Pulmonalis mit geschlossener Kammerscheidewand gegenüberstehen. Hieraus ergiebt sich, wenn man alle Fälle in Rechnung bringt, dass die Zahl der Atresien und Stenosen der Lungenarterienbahn doppelt so gross ist, als die des Aortenostiums, dass die Häufigkeit beider aber nahezu gleich ist, wenn man nur die eigenen, auf demselben Beobachtungsfelde gesammelten in Betracht zieht. Rauchfuss macht auf die verschiedenen Fehlerquellen einer solchen, auf Fällen aus der Litteratur basirenden Statistik aufmerksam, auf die ich hier nicht eingehen will und kommt auf Grund seiner eigenen Beobachtungen zu dem Resultat, „dass die fötale Endocarditis nur insoweit häufiger am rechten Herzen auftritt, als sie durch Entwickelungsfehler angeregt wird, während unabhängig von solchen das linke Herz keineswegs seltener als das rechte an fötaler Endocarditis erkrankt.“ Diese Auffassung der oben berührten Frage

---

[1]) Gerhardt, Handbuch der Kinderkrankheiten. Bd. IV. Abth. I. 1878. S. 133.

dürfte jetzt wohl allgemein Geltung haben. Wollte ich die in dem hiesigen Institut gemachten Erfahrungen zu Grunde legen, so würde sich das Verhältniss sogar zu Gunsten des linken Herzens geltend machen, indem sich unter 12 in den letzten Jahren secirten angeborenen Fehlern der Herzkammern und der Ostien nur 1 durch Endocarditis bedingter Fehler des rechten Herzens (vergl. Wagner[1]) und 2 des linken Herzens fanden; die beiden letzteren sollen nun, zusammen mit einem Fall von Entwickelungsstörung der Aorta und des linken Ventrikels hier mitgetheilt werden.

Es ist kein Zweifel, dass sich auch am linken Herzen Entwickelungsfehler finden, welche denen am rechten Herzen vollkommen analog sind. An dem rechten Herzen beobachtet man bekanntlich am allerhäufigsten die Verengerungen und Verschliessungen der Lungenarterienbahn in ihren verschiedenen Combinationen; die gleichen Entwickelungsfehler kommen aber, wenn auch viel seltener an dem Ostium und dem Stamm der Aorta vor und verdanken ihre Entstehung einem anomalen Theilungsmodus des Truncus arteriosus communis. Auch bei diesem Entwickelungsfehler werden die mannigfaltigsten Combinationen beobachtet; so finden sich dabei partielle oder totale Defecte des Kammerseptums oder aber das Kammerseptum ist geschlossen. Ist das Letztere der Fall, dann kann es sich darum handeln, ob die Stenose oder Atresie des Aortenostiums auf einem reinen Entwickelungsfehler beruht, oder ob sie durch eine fötale Endocarditis vom 3. Fötalmonat ab, erzeugt worden ist, oder endlich, ob sich zu einem Entwickelungsfehler eine fötale Endocarditis hinzugesellt hat, mit anderen Worten, ob zunächst ein ungenügend weit angelegtes Aortenlumen bestanden hat, an dessen Ostium sich in einer späteren Fötalzeit ein entzündlicher

[1]) Ein Fall von congenitaler Atresie der Arteria pulmonalis, combinirt mit Tricuspidalstenose, bei geschlossener Kammerscheidewand. Inauguraldissertation. Giessen. 1889.

Process etablirte. Je früher der Verschluss des Aortenostiums bei geschlossener Kammerscheidewand eintritt, — gleichgültig ob primär oder in Folge einer Endocarditis, desto rudimentärer ist der linke Ventrikel entwickelt und dann besteht gewöhnlich auch Stenose oder Atresie des Mitralostiums. Ja es kann der linke Ventrikel so mangelhaft gebildet sein, dass man ihn zunächst überhaupt nicht findet und man geneigt ist den gewöhnlich sehr grossen und weiten rechten Ventrikel für den einzigen und die weite Lungenarterie für den ungetheilten Truncus arteriosus zu halten, von dem aus nicht allein die Pulmonalarterienzweige, sondern auch die Aorta ascendens und der Aortenbogen abgehen; thatsächlich sind derartige Deutungen früher vorgekommen. Der erste, welcher sein Präparat in dem oben skizzirten Sinne richtig beschrieb, war Bardeleben[1]). Das ungemein interessante Präparat, welches auch insofern bedeutungsvoll ist, als das Kind, von welchem das Präparat stammte, 27 Wochen, — das höchste bisher beobachtete Lebensalter bei völliger Aortenatresie, lebte, befindet sich ebenfalls in der Sammlung des hiesigen Institutes. Nach kurzer Skizzirung desselben nach dem Präparat werde ich zunächst einen neuen gleichen Fall, welcher aber auf reiner Entwickelungsstörung beruht, mittheilen.

Das Herz (von Bardeleben beschriebener Fall) ist etwas grösser als normal; es ist an der Basis beinahe ebenso breit, wie an der Spitze, indem dasselbe an der Basis 5,0 cm, in der Mitte 4 cm und an der stark verbreiterten Herzspitze noch 3,5 cm misst; es ist 4,5 cm lang und an beiden Ventrikeln gleich dick, nämlich 3,5 cm. Das Pericard ist grösstentheils glatt, nur im Bereich der Basis des linken Ventrikels findet sich eine sehnige Trübung. Aussen ist ferner die Theilung beider Ventrikel durch eine seichte Furche und den Verlauf der Coronararterie deutlich ausgeprägt. Der

[1]) Virchow's Archiv. Bd. III. 1851. S. 305.

rechte Vorhof stark dilatirt. Die Pulmonalarterie sehr weit, unaufgeschnitten ungefähr 12,0 mm breit (aufgeschnitten über den Klappen fast 3,5 cm weit). Links von der Pulmonalarterie, zum Theil vom linken Herzohr bedeckt, findet sich ein kaum 2,0 mm breiter Strang, welcher ein dem entsprechend enges Lumen hat, sich als die Aorta ascendens erweist und sich in zwei etwas dünnere Gefässe gabelt, die beiden Coronararterien; eine Verbindung dieses Gefässes mit einem Herzostium besteht nicht, es geht kein Ast in die Herzmuskulatur hinein. Dieses, als Aorta ascendens erkannte dünne Gefäss verläuft nun in der gewöhnlichen Weise unter der Pulmonalarterie durch und steigt, nachdem es am hinteren unteren Umfang ein paar sehr dünne Aestchen zum rechten Ventrikel abgegeben hat, an der rechten Seite derselben hinauf. Wie sich dieses, in der Länge von 3 cm nach oben zu verfolgende Gefäss zum Ductus Botalli, dem Arcus aortae u. s. w. verhält, ist leider an dem Präparat nicht nachzuweisen, weil die Gefässe an dieser Stelle abgeschnitten sind. Jedenfalls stellt das beschriebene, rechts an der erweiterten Pulmonalarterie aufsteigende dünne Gefäss die Aorta ascendens dar, der Arcus aortae und die descendens, sowie die Halsarterien fehlen an dem Präparat. Es ist daher nicht ganz richtig, wenn Bardeleben sagt: „Was sonst Aorta ascendens und Arcus aortae ist, war hier nichts als der Stamm der beiden Arteriae coronariae, mit dem sie aus der Aorta ascendens entsprangen.“ Der rechte Ventrikel und der rechte Vorhof stark erweitert. Die Mündung der Herzkranzvenen normal. Die Klappe des Foramen ovale ist stark nach rechts gewölbt und verschliesst dasselbe bei weitem nicht vollständig. Die Muskulatur des rechten Ventrikels 6—9 mm dick. Der linke Vorhof ist etwa den vierten Theil so gross, als der rechte, seine Muskulatur verdickt und das Endocard stellenweise sehnig getrübt und verdickt. Der linke Ventrikel sehr eng, etwa 17 mm hoch, 9 mm im grössten Umfang. Die Wand stark verdickt muskulös, an den dünnsten

Stellen 1,0 cm, an den dicksten 2,0 cm dick; eine Ausbildung von Papillarmuskeln und Trabekeln fehlt vollkommen, die Innenfläche ist glatt, aber in ganzer Ausdehnung sehnig verdickt und gleichmässig weissgrau gefärbt. Die Mitralis der Grösse und Ausbildung des Ventrikels entsprechend gross, normal gebildet, zart. Da wo das Ostium der Aorta sich befinden sollte, kann man eine kleine Strecke weit eine Schweinsborste in einen kurzen blinden Canal einführen. Irgend ein Zusammenhang mit dem aussen nachgewiesenen Gefäss besteht nicht.

Dass sich in diesem Falle sehr ausgedehnte Folgen einer Endocarditis im Bereich des linken Ventrikels finden, ist zweifellos, allein ich glaube nicht, dass die Deutung Bardeleben's in Bezug auf die Atresie der Aorta den gefundenen Thatsachen ganz entspricht. Er sagt: „Wir können wohl mit Bestimmtheit behaupten, dass die Veranlassung eine adhäsive Entzündung des Ostium arteriosum des linken Ventrikels war, welche sich zu einer Zeit entwickelte, wo alle einzelnen Theile des Herzens schon in bleibender Weise fertig gebildet, aber noch sehr klein waren.“ Wäre das der Fall gewesen, so hätte man eine Verbindung der Aorta mit dem Herzen nachweisen können, welche in Folge der fötalen Endocarditis verschlossen worden wäre, man hätte, meine ich, mindestens eine Einsenkung der Aorta in die Muskulatur des linken Ventrikels, eine Aortenwurzel, einen Zusammenhang beider finden müssen, was aber nicht der Fall war, da die sehr dünne, mangelhaft angelegte Aorta ascendens nur in die Coronararterien übergeht. Meiner Ansicht nach handelt es sich um einen Entwickelungsfehler, eine mangelhafte Theilung des Truncus, bei der es zur Ausbildung eines Ostiums der Aorta überhaupt gar nicht kam; die Endocarditis an der Innenfläche des linken Ventrikels erscheint demnach als eine secundäre, offenbar erzeugt durch den Anprall des Blutes gegen die Innenfläche dieser Sackgasse.

1. Beobachtung.

In dem von mir untersuchten, dem vorigen, wie schon hervorgehoben sehr ähnlichen Falle, handelt es sich um ein neugeborenes Zwillingskind, welches dem Institut von auswärts zur Untersuchung übersandt worden war. Die Geburt erfolgte in Gesichtslage mit Vorfall eines Armes; wegen Asphyxie des Kindes wurde die Geburt durch die Zange beendet. Aus der Trachea musste viel zäher Schleim entleert werden; bei der Athmung fiel die starke Einziehung der ganzen vorderen Brustwand sehr auf. Der Tod des Kindes erfolgte unter zunehmender Cyanose 12 Stunden nach der Geburt.

Das 2250 gr schwere, 50 cm lange Kind weiblichen Geschlechtes war ziemlich kräftig entwickelt. Die Haut des Rumpfes bleich, mit spärlichen Todtenflecken. Der Nabelschnurrest weich, sulzig ohne Demarkation. Die Haut der rechten Gesichtshälfte stark ödematös und cyanotisch. Der Schädel ist etwas seitlich comprimirt, so dass das rechte Seitenwandbein tiefer steht, als das linke. Die Nase verbreitert, die linke Hälfte abgeflacht, in einen linksseitigen Lippendefect eingezogen. Die Ränder des letzteren leicht aufgeworfen, ziemlich stark klaffend, aus dem Spalt die grob papilläre Oberfläche der Zunge vortretend. Der harte Gaumen bis nach hinten gespalten. An der rechten Hand, an der Ulnarseite ein wohlausgebildeter, mit einem Nagel versehener, leicht beweglicher sechster Finger. An beiden Füssen eine völlig symmetrisch ausgebildete Verwachsung der zweiten und dritten Zehe bis zur Endphalange. Pupillen sehr weit, an beiden Conjunctiven kleine Blutungen. Das Zwerchfell steht links am oberen Rande der fünften, rechts am unteren Rande der vierten Rippe.

Thorax ziemlich breit, gut gewölbt. Nach Abnahme des Sternums sinken die Lungen wenig ein, die vorderen Ränder bedecken zum Theil den gut gespannten Herzbeutel.

Beide Lungen frei, in den Pleurahöhlen keine Flüssigkeit. Am Herzbeutel aussen einige kleine Ecchymosen; in demselben nur wenige Tropfen Serum.

Das Herz verbreitert, aussen glatt, blutreich, von ziemlich fester Consistenz. Das Herz, im Ganzen 4,5 cm breit, verjüngt sich zur Spitze hin sehr allmählich und hat hier noch eine Breite von 2,5 cm. Ein deutlicher Sulcus interventricularis fehlt, dagegen lässt sich nur an dem Verlauf der sehr dünnen vorderen Coronararterie vermuthen, dass ungefähr 4,0 cm von dem rechten, 0,5 cm vom linken Herzrande entfernt, vielleicht eine Abgrenzung der Herzhöhlen sich findet. Das Herz ist ferner an der Basis ziemlich stark aufgetrieben und hat hier eine Dicke von 3,5 cm; die Länge des Herzens beträgt ebenfalls 3,5 cm. Der rechte Ventrikel ist stark erweitert, prall gespannt, bläulich durchscheinend; der linke Vorhof ist ungefähr von normaler Weite, ebenfalls stark gespannt und bläulich durchscheinend. Von diesem so beschaffenen Herzen geht anscheinend nur ein Hauptgefäss aus, welches der Lage und Richtung nach der Arteria pulmonalis entspricht, dasselbe ist prall gespannt, rundlich und hat einen Durchmesser von 1,0 cm. Von einer Aorta ist in situ nichts zu erkennen. Der rechte Vorhof enthält reichliche, locker geronnene Cruormassen und der sehr weite rechte Ventrikel, neben denselben Massen kleine schlaffe Fibringerinnsel. Die Musculi pectinati des rechten Vorhofes kräftig entwickelt; das Vorhofsseptum nach links verdrängt, ragt fast halbkugelig nach dem linken Vorhof vor; die Klappe des Foramen ovale, nach oben und dorsalwärts stark siebartig durchlöchert, vermag die Oeffnung nicht völlig zu verschliessen, so dass vorne eine über erbsengrosse Lücke zurückbleibt. Das Tricuspidalostium vielleicht etwas weiter als normal, die Klappenzipfel aber gross und jedenfalls schlussfähig; an den Rändern nur etwas knotig gequollen, die Sehnenfäden äusserst zart.

Der rechte Ventrikel sehr muskulös; die Musku-

latur verdickt, im Conus 3,5—4,0 mm dick, an der Herzspitze stellenweise noch dicker; die Muskulatur dunkelbraunroth gefärbt, straff und steif. Der vordere Papillarmuskel äusserst kräftig entwickelt, hypertrophisch, die hinteren dagegen sehr klein und zierlich entwickelt. Der ganze rechte Ventrikel, wie schon erwähnt, sehr weit; er erstreckt sich weit nach links über das Bereich der Papillarmuskeln, so dass es zunächst den Anschein hat, als handele es sich nur um einen Ventrikel, resp. um einen Defect des ganzen Ventrikelseptums. Allein, wenngleich der Verlauf und die Richtung der Papillarmuskeln und einzelner Trabekeln im rechten Ventrikel nicht völlig der Norm entsprechen, — die Spitze des hypertrophischen vorderen Papillarmuskels reicht zum Beispiel bis an die Pulmonalarterienklappen, deren Basis sich an denselben inseriren, — so ist doch aus der ganzen Anordnung derselben zu erkennen, dass es sich einzig und allein um den rechten Ventrikel handelt, der nur sehr erweitert ist und der bis an die linke Kante des Herzens reicht; denn schneidet man hier, links, das Herz in der gewöhnlichen Weise an und zwar in dem Theil, welcher aussen durch den Verlauf der vorderen Coronararterie zum linken Herzen hätte gerechnet werden müssen, so gelangt man in denselben Ventrikel, dass heisst in den rechten. Von demselben geht, wie schon in situ constatirt werden konnte, ein weites Gefäss ab, welches aufgeschnitten, über den Klappen gemessen eine Breite von 3,0 cm hat; die Pulmonalarterienklappen sind gross und vollkommen zart. Etwa 2,0 mm oberhalb der Klappen geht ein ungefähr 4,0 mm im Durchmesser haltendes Gefäss, unmittelbar über diesem etwas mehr nach links ein ebenso weites ab, von denen das erstere den rechten, das letztere den linken Pulmonalarterienast darstellt. Während die Innenfläche des Pulmonalarterienstammes bis hierher, also vom Ostium an gerechnet, in einer Länge von 12,0 mm vollkommen glatt und zart ist, das Lumen sich kaum merklich auf 2,5 cm reducirt hat, wird das Gefäss nun ziemlich plötzlich

enger, zeigt einen Durchmesser von 4,0 mm, ist aufgeschnitten 13,0 mm weit und seine Intima wird fast ebenso plötzlich dicker, erscheint gestreift und wulstig. Diese Verengerung des Lumens und die wulstige Verdickung der Intima nimmt im weiteren Verlauf noch zu, so dass sich dasselbe fest und derbe anfühlt. Dieser Gefässtheil stellt die unmittelbare, geradlinige Fortsetzung des Pulmonalarterienstammes nach oben dar, hat eine Länge von 9,0 mm und geht dann in die Aorta über und zwar mündet derselbe etwas unterhalb der Eintrittsstelle der linken Arteria subclavia; es entspricht dieser Gefässtheil also dem Ductus Botalli. Geht man nun von der Einmündungsstelle des Ductus Botalli und der der etwas mehr nach rechts gelegenen, linken Arteria subclavia weiter nach rechts, so trifft man auf einen in Form, Gestalt und Weite völlig normalen Arcus aortae in der Länge von ungefähr 9,0 mm, von welchem, in der Richtung von links nach rechts zunächst die linke Arteria carotis und dann die Arteria anonyma, beide in normaler Weite, abgehen. Gerade der Einmündungsstelle der Arteria anonyma gegenüber mündet nun aber ein weiteres Gefäss, vom Herzen aufsteigend in die Aorta ein, dessen Lumen viel enger als das des Arcus aortae und der von ihm abgehenden Gefässe ist und welches an der rechten Seite des Pulmonalarterienstammes, diesem unmittelbar anliegend verläuft. Dasselbe hat einen Durchmesser von kaum 2,0 mm und ist in der Länge von 15,0 mm an der rechten Seite des Pulmonalarterienstammes sichtbar. Dieses Gefäss ist somit, nach diesem absteigenden Verlauf fast an die Basis des rechten Herzens getreten, giebt hier zwei kleine Aeste zum rechten Ventrikel ab und geht dann hinter dem Pulmonalarterienstamm hindurch, um dann gegen diejenige Muskelportion zu treten, welche regelrechterweise dem linken Ventrikel angehören sollte. Das genannte Gefäss endigt aber

hier, nachdem es die beiden Coronararterien, die vordere ist ungemein dünn und zart, abgegeben hat, mit einer geringfügigen ampullenartigen Erweiterung blind. Dem ganzen Verlauf nach handelt es sich demnach unzweifelhaft um die mangelhaft angelegte und unentwickelte Aorta ascendens, welche in ihrem ganzen Verlauf bis zum Arcus aortae ein gleichmässig weites, aber viel zu enges Lumen hat. Eine Mündung in einen Ventrikel, den man als den linken ansprechen könnte, fehlt; ja ein Ventrikel scheint überhaupt zunächst nicht angelegt zu sein. Um das zu eruiren, wird zunächst der linke Vorhof, dessen Existenz bereits in situ erkannt worden war, aufgeschnitten; derselbe ist in seiner Grösse, wie schon erwähnt, reducirt, mit wenig locker geronnenem Blut gefüllt, aber sonst in allen Theilen der Norm entsprechend angelegt. Ueber das Verhalten des Vorhofsseptums ist bereits berichtet; die Kammmuskeln sind gut entwickelt, aber nicht verdickt, das linke Herzohr normal gross und frei, die Lungenvenen normal weit. Dagegen fehlt ein Atrio-ventricularostium vollkommen; der Vorhof endigt am unteren Umfang blind, in Form einer ganz seichten, trichterförmigen Vertiefung, welche aussen am Herzen als eine ganz oberflächliche Hervorragung kenntlich ist. Selbst die geringste Andeutung von der Entwickelung der Mitralzipfel fehlt.

Es war also weder von der Aortenseite, noch von der Vorhofsseite eine Communication mit einem linken Ventrikel zu constatiren und doch wies die, wenn auch mangelhaft entwickelte Aorta, direkt darauf hin, dass es sich nicht um einen Septumdefect und Persistenz des Truncus arteriosus communis einerseits, einer Atresie des Mitralostiums andererseits handeln konnte. Nun fiel bereits von aussen eine geringfügige Verdickung der Muskulatur des Herzens zwischen dem linken Herzohr und der vorderen Coronararterie auf und es wurde nun durch einen Einschnitt in die Muskelmasse daselbst, in der Verlängerung derjenigen Richtung, in welcher das als Aorta ascendens gedeutete Gefäss

zu dem Herzen verlief, eine spaltförmige Höhle in der Muskelmasse eröffnet, welche eine Breite von 2,0 mm und eine Länge von 14,0 mm hatte. Die diese Höhle zum rechten Ventrikel hin begrenzende Muskelmasse ist vollkommen gleichmässig, wie das normale Septum ventriculorum, die nach links aussen und vorn gelegene Muskelmasse ist dagegen mehrfach gefächert und aus einzelnen trabeculären Muskelbalken zusammengesetzt. Fasst man diesen verschiedenartigen Aufbau der Muskulatur ins Auge, so lässt sich derselbe noch weiter nach unten, fast bis an die Herzspitze verfolgen, vom unteren Pol der spaltförmigen Höhle noch in der Länge von etwa 12,0 mm, — aber ein Hohlraum ist hier, zwischen diesen verschiedenartig angeordneten Muskelmassen nicht vorhanden. Von dieser Höhle aus, die schon wegen des eben beschriebenen Verhaltens der sie begrenzenden Muskulatur als das Rudiment des linken Ventrikels aufgefasst werden muss, ist selbst nach sorgfältigster Untersuchung mit den feinsten Sonden und Borsten ein Ausgang nicht zu finden, weder eine Communication mit dem linken Vorhof, noch mit der rudimentären Aorta. Es ist daher von grosser Bedeutung, dass sich die Höhle mit geronnenem Blut angefüllt fand. Die Innenfläche der Höhle ist glatt und zart, sehnige Verdickungen oder Trübungen fehlen völlig.

Beide Lungen äusserst blutreich, in geringem Grade lufthaltig, dunkelroth, zum grösseren Theil atelectatisch, sehr dunkel, bläulich roth gefärbt und sehr derb und hart. Die Halsorgane ohne Besonderheiten; in der Trachea und den Bronchien reichlicher Schleim, die Schleimhaut venös hyperämisch. In Bezug auf die Befunde an den Unterleibsorganen, von welchen ein linksseitiger angeborener Verschluss des linken Ureters in Form einer Blase am Blasenende der bedeutungsvollste war, verweise ich auf die Arbeit von Barth[1]).

[1]) Ueber den angeborenen Verschluss des Ureters am Blasenende, mit cystenartiger Vorstülpung desselben in die Harnblase. Inauguraldissertation. Giesen. 1896.

In dem mitgetheilten Falle, welcher durch anderweitige Missbildungen der verschiedensten Art complicirt war, handelt es sich also um einen angeborenen Verschluss des Aorten- und Mitralostiums mit ganz rudimentärer Entwickelung des linken Ventrikels und der Aorta ascendens, denn durch den Nachweis der letzteren und des rudimentären, aber in Bezug auf die Muskelanordnung typisch gekennzeichneten linken Ventrikels, ist der Einwand, es läge ein totaler Septumdefect mit ungetheiltem Truncus arteriosus vor, erledigt.

Es erhebt sich nunmehr zunächst die Frage, ob eine völlige Atresie der genannten Ostien vorliegt, oder nur eine Stenose. Diese Frage, so klar sie an und für sich erscheint und nach dem Sectionsprotokoll dahin zu entscheiden sein dürfte, dass eine Atresie beider Ostien vorhanden sei, ist um deswillen von grosser Bedeutung, weil sich der rudimentäre linke Ventrikel mit geronnenem Blut gefüllt vorfand. In Bezug auf das atrio-ventriculare Ostium kann diese Frage in dem Sinne wohl positiv entschieden werden, dass eine völlige Atresie vorliegt, denn nicht nur ist es nicht möglich, ein noch so kleines Ostium zu sondiren, sondern die tiefste Stelle des verschlossenen Ostiums befindet sich nicht in der Richtung des rudimentären Ventrikels, innerhalb der verdickten Muskulatur, sondern ist in Form einer sackartigen Vorschiebung fast subpericardial gelegen. Aber auch am vermeintlichen Aortenostium ist eine Communication zwischen rudimentärem Ventrikel und rudimentärer Aorta nicht sondirbar, eine Aortenwurzel scheint völlig zu fehlen, — und dennoch werden wir wohl annehmen müssen, dass hier eine sehr feine Oeffnung vorhanden sein muss, durch welche das Blut, rückläufig aus dem Arcus aortae durch die rudimentäre Aorta ascendens in den Ventrikel gekommen ist, denn die Annahme, dass sich das Blut in dem völlig abgeschlossenen Ventrikel, etwa aus dem Endothel gebildet habe, dürfte wohl als zu wenig gestützt zurückgewiesen werden

müssen. Dagegen hätte die Voraussetzung, dass zunächst ein Aortenostium vorhanden gewesen war, welches erst secundär in Folge einer fötalen Endocarditis völlig verschlossen wurde, mehr Wahrscheinlichkeit für sich; das in dem Ventrikel vorgefundene Blut wäre dann dadurch gewissermassen abgeschnürt worden; allein dagegen spricht wieder, dass sich weder an der Ventrikelhöhle, noch an dem ampullenförmig erweiterten Aortenende Folgezustände eines entzündlichen Processes und an dem letzteren keine Rudimente der Klappen vorfinden. Es wird daher wohl berechtigt sein, anzunehmen, dass eine feine Oeffnung besteht, oder kurz vor der Geburt wenigstens bestanden hat, welche man zur Zeit der Untersuchung aber nicht zu sondiren im Stande war. Es hat eine solche Annahme nichts befremdendes, wenn man die gleichen Verhältnisse am Pulmonalarterienostium berücksichtigt, woselbst es sehr häufig, ich möchte fast sagen regelmässig gelingt, bei scheinbar vollständiger Atresie eine feine Oeffnung durch Sondirung nachzuweisen, natürlich aber dann nicht, wenn z. B. in Folge fötaler Endocarditis das vorher normale Lumen verwachsen ist (Wagner's oben citirter Fall). Die oben aufgeworfene Frage dürfte daher wegen des Nachweises von Blut in dem rudimentären Vertrikel dahin zu beantworten sein, dass es sich um eine sehr hochgradige Stenose des Aortenostiums, dagegen um eine völlige Atresie des Mitralostiums handelt.

Nach dem Mitgetheilten ist leicht zu übersehen, wie sich die Circulation des Blutes gestaltet hat. Aus dem excentrisch hypertrophirten rechten Ventrikel gelangte das Blut durch die beiden weiten Pulmonalarterienäste in die Lunge, aus den Lungenvenen in den am Mitralostium verschlossenen linken Vorhof. Das Arteriensystem wurde ebenfalls von dem rechten Ventrikel, durch den Ductus Botalli gespeist, durch welchen auch das Blut wieder zu der Muskulatur des Herzens, resp. zu den Coronararterien zurückkehrte, indem es von dem Pulmonalarterienstamm, durch den Ductus Botalli, den Arcus

aortae, also von links nach rechts, in die, der Arteria anonyma gegenüber einmündende, rudimentär entwickelte Aorta ascendens einströmte, und so, wenn man so sagen darf, rückläufig die Coronararterien und den rudimentären Ventrikel füllte; andererseits gelangte das Blut aus dem rechten, stark erweiterten und hypertrophirten Vorhof, durch das offene Foramen ovale in den linken Vorhof, wo es mit dem geringen Quantum Blut, welches in der Fötalzeit aus den Lungenvenen fliesst, zusammentraf. Bei der geringen Entwickelung des linken Vorhofs und dem Verschluss des Mitralostiums musste sich das Hauptquantum des Blutes jedoch im rechten Vorhof anstauen, die Folgen davon waren in der bedeutenden Verdrängung und Vorwölbung des Vorhofsseptums nach links und die, offenbar in Folge des anhaltenden Druckes entstandene siebartige Durchlöcherung der Klappe des Foramen ovale, welche wohl mehr als eine gestörte Entwickelung, als Druckusur zu deuten ist, zu erkennen.

Die Aorta ascendens hat in dem vorliegenden Falle also nur die Bedeutung eines die Coronararterien des Herzens aus dem Arcus aortae mit Blut versorgenden Gefässes, und es besteht thatsächlich functionell nur ein Ventrikel und ein Hauptarterienstamm, — die Lungenarterie, in welche auch das spärliche Lungenvenenblut durch Abfluss in den rechten Vorhof sich Bahn brechen muss, was, da wie wir gesehen haben, der Druck im rechten Vorhof sehr hoch gewesen sein muss, seine Schwierigkeit gehabt hat, in Folge dessen fanden sich auch die Lungen enorm blutreich und sehr derb.

Bei einem derartigen Blutumlauf sind Störungen während des fötalen Kreislaufes selbstverständlich nicht gegeben, da die Coronararterien des Herzens in genügender Weise von Blut durchflossen werden können. Es sind daher derartige Atresien und Stenosen des Aortenostiums, welche auf einer einfachen, nicht entzündlichen Entwickelungsstörung beruhen, und eine solche haben wir ja wegen des Mangels jeglicher Residuen von Entzündung vor uns, für das Fötalleben von geringerer

Bedeutung, als die auf Endocarditis zurückzuführenden Stenosen und Verschliessungen, weil die Endocarditis sehr leicht auf die Mündungen der Coronararterien übergehen und durch Verstopfung derselben Herzstillstand und Tod des Fötus eintreten kann.

Dass dagegen bei derartigen angeborenen Herzfehlern, wie der vorliegende, mit dem ersten Athemzuge sich die schwersten Circulationsstörungen einstellen müssen, ist selbstverständlich; doch will ich auf diese hier nicht näher eingehen.

Nur kurz erwähnen will ich hier noch die auffallende Thatsache, dass sich in dem beschriebenen Falle eine auffallende Verengerung und Intimaverdickung im ganzen Bereich des Ductus Botalli vorfand, welche unzweifelhaft als eine beginnende Involution desselben zu deuten ist. Es ist eine solche bereits mehrfach gerade bei dieser Gruppe von angeborenen Herzfehlern beobachtet worden und muss als ein neuer Beleg dafür gelten, dass die Tendenz des Ductus Botalli zur Schrumpfung und zum Verschluss selbst dann bestehen bleibt, wenn ein bedeutender Druck auf demselben lastet. Oder sollte gerade der erhöhte Binnendruck die Ursache für die Intimaverdickung sein und die letztere mehr die Bedeutung einer compensatorischen, resp. arteriosclerotischen Verdickung haben? Jedenfalls ist dieser an dem Ductus Botalli constatirte Process für die Blutcirculation nach der Geburt von der allergrössten Bedeutung und ein Fortschreiten des Prozesses müsste nothwendig die ganze arterielle Circulation lahm legen.

Handelt es sich somit in der mitgetheilten Beobachtung um eine angeborene Entwickelungsstenose des Aorten- und Mitralostiums mit rudimentärer Ausbildung der Aorta ascendens und des mit Blut erfüllten linken Ventrikels, bei geschlossener Kammerscheidewand, so liegt nun in der folgenden eine Stenose des Aortenostiums vor, welche an einem völlig normal entwickelten Herzen in Folge einer fötalen Endocarditis entstanden war.

2. Beobachtung.

Dieselbe betrifft ein Kind männlichen Geschlechtes, das an dem Tage nach der Geburt starb. Es war in zweiter Fusslage, vollkommen reif geboren. Sein Gewicht betrug 3050 gr, die Länge 53 cm; die Placenta war vollständig rund und enthielt wenig Blut; die Nabelschnur 50 cm lang, von centraler Insertion. Die Geburt verlief leicht. Die Mutter, eine 27jährige Drittgebärende hatte vor sechs Jahren an Ulcus ventriculi gelitten, sonst und seither will sie stets gesund gewesen sein; sie wurde im 15. Lebensjahre zum ersten Male menstruirt, die Menses waren regelmässig, ziemlich reichlich, ohne Schmerzen und dauerten durchschnittlich drei bis fünf Tage. An den Brustorganen nichts Abnormes zu finden. Bei der ersten Entbindung im Jahre 1892 wurde das sehr starke Kind in Steisslage geboren und starb während der Geburt; bei der zweiten im Jahre 1893 handelte es sich um einen Partus praematurus im achten Monat; das Kind zeigte eine Missbildung der Füsse und starb 15 Stunden post partum. Der Verlauf der letzten Schwangerschaft war ein normaler. Das Kind kam nicht asphyctisch zur Welt, war bei der Geburt leicht cyanotisch. Die Cyanose nahm zu. Es wurde dem Kinde Milch eingeflösst, da es die Mutterbrust nicht nahm. Athmung von gewöhnlicher Frequenz, an den Lungen nichts nachweisbar. Das Kind stirbt nach circa 15 Stunden.

Section. Dem Alter entsprechend grosses Kind männlichen Geschlechts, gut genährt und durchaus normal entwickelt. Die Haut mit reichlichen kleinen Wollhaaren bedeckt und in ganzer Ausdehnung, bis an die Finger und Zehenspitzen dunkelbläulichroth, cyanotisch. Mässige Starre. Die Nabelschnur und die Nabelgegend aussen normal. Die Bauchdecken mässig gespannt. Die Nabelvene weit, mit reichlichem dunklem flüssigem Blut gefüllt; die Nabelarterien normal, die rechte weiter als die linke, enthalten flüssiges Blut.

Das Unterhautzellgewebe mässig fettreich; die Muskulatur ziemlich gut entwickelt, dunkelbraunroth gefärbt. In der Bauchhöhle etwas vermehrte klare gelbliche Flüssigkeit. Das Zwerchfell steht beiderseits an dem unteren Rand der vierten Rippe.

Nach Abnahme des Sternums sinken die Lungen stark ein und der ganze vordere Brustraum wird von dem grossen Herzen eingenommen, welches oben nur in geringer Ausdehnung von der normal grossen, dunkelgerötheten Thymusdrüse bedeckt wird. Beide Lungen vollkommen frei, in beiden Pleurahöhlen etwas klare Flüssigkeit, ebenso in dem Herzbeutel.

Das Herz bedeutend vergrössert, besonders breiter; 5,0 cm breit, 3,0 cm lang, im Bereich des linken Ventrikels 3,0 cm, des rechten Ventrikels 2,5 cm dick. Wollte man nach dem Verlauf der vorderen Coronararterie, — ein Sulcus congitudinalis anterior ist nicht angedeutet, die Oberfläche des Herzens ist prall gespannt und halbkugelig gewölbt, — eine Scheidung der beiden Ventrikel vornehmen, so kämen von der angegebenen Breite des ganzen Herzens 3,5 cm auf den rechten Ventrikel. Aussen ist das Herz vollkommen glatt, die Venen, besonders an der hinteren Fläche strotzend gefüllt; am visceralen Pericard besonders an der Basis des Herzens und hinten zahlreiche Ecchymosen. Die Hohlvenen und der rechte Vorhof stark gespannt, das rechte Herzohr plump, breit, flach. In den genannten Theilen sehr reichliche Mengen dunkelen, vollkommen flüssigen Blutes. Die Muskulatur des rechten Vorhofs kräftig entwickelt, aber nicht hypertrophisch. Der rechte Ventrikel im Conustheil etwas weiter, enthält ziemlich viel, völlig flüssiges Blut. Die Muskulatur des rechten Ventrikels nur ganz wenig dicker, aber sehr derbe, steif und von dunkelbraunrother Farbe. Das Tricuspidalostium normal weit, die Zipfel gross und zart. Die Pulmonalklappen gross und zart, nur die linke erscheint um weniges flacher, aber auch an dem freien Rande durchaus zart, so dass alle jedenfalls als schlussfähig bezeichnet werden müssen. Die

Pulmonalarterie über den Klappen aufgeschnitten 2,5 cm weit, die Wand normal dick, und die Innenfläche zart und glatt. Nach Abgabe der beiden, in jeder Beziehung normalen Pulmonalarterienäste, geht sie über in den sehr weiten, 1,0 cm langen Ductus Botalli, an dessen Innenfläche gar keine Involutionserscheinungen vorhanden sind; die Innenfläche ist vielmehr vollkommen glatt.

Der linke Vorhof von gewöhnlicher Grösse; das linke Herzohr in Grösse und Form der Norm entsprechend. In dem linken Vorhof verhältnissmässig viel Blut. Das Foramen ovale in Form und Grösse einer Erbse, nach vorn hin offen; der vordere Rand abgerundet, der häutige hintere ganz scharf. Das Mitralostium normal weit, die Mitralzipfel gross und grösstentheils zart, nur der Aortenzipfel erscheint trüber und an der Ventrikelseite grauweiss verfärbt. Die Sehnenfäden sind normal lang und zart, nur einige zum Aortenzipfel gehörige um weniges dicker und etwas kürzer; jedenfalls sind die Zipfel aber vollkommen sufficient.

Der linke Ventrikel stark kugelförmig erweitert; die Erweiterung macht sich besonders nach rechts hin geltend und ist der Ventrikel durch Verdrängung des Septums stark in den rechten Ventrikel vorgebuchtet; die Ausdehnung des Ventrikels überschreitet die aussen, dem Verlauf der Coronararterie entsprechend, vermuthungsweise angenommene Grenze zwischen den beiden Ventrikeln; es entspricht die wahre Breite des linken Ventrikels fast 3,5 cm, sodass der rechte nur 1,5 cm breit wäre. Die Papillarmuskeln sind etwas flacher und ganz auf der linken Seite gelagert. In dem linken Ventrikel sehr reichliches flüssiges und ganz locker geronnenes Blut. Die Muskulatur ist verdickt, überall 5—6 mm dick, sie ist sehr steif und derb und dunkelbraunroth gefärbt. Das Endocard des Ventrikels am Conustheil und an dem in den rechten Ventrikel vorgebuchteten Septum ganz glatt, aber gleichmässig sehnig getrübt und verdickt; es macht den Eindruck, als wenn hier eine im Guss erstarrte weisse, etwas

glänzende Masse ausgegossen ist. An der Herzspitze sind die Trabekeln etwas abgeflacht und auch hier ist das Endocard stellenweise, aber nicht diffus weisslich fleckig; dagegen ist das Endocard auf der linken, venösen Seite des linken Ventrikels zart, glatt und von normaler Farbe.

Betrachtet man die Gegend des Aortenostiums von der Ventrikelseite aus, so erkennt man daselbst eine weisslich sehnige Masse, welche mit der sehnigen Partie des endocardialen Ventrikelüberzuges continuirlich zusammenhängt. Jene Masse bildet einen nicht ganz 4,0 mm im Durchmesser haltenden, leicht wulstigen Ring, in dessen Centrum sich eine, für eine feine Sonde gerade durchgängige, kaum 1,0 mm im Durchmesser haltende Oeffnung findet, durch die die Sonde in den Aortenstamm gelangt. Uebrigens verengert sich der wie schon bemerkt, stark kugelförmig dilatirte linke Ventrikel im Conus ziemlich plötzlich auf einen Durchmesser von 5,0 mm, so dass auch der Conus eine Verengerung erlitten hat und allseitig, wie ebenfalls schon hervorgehoben, von einem stark verdickten, sehnig weiss glänzenden Endocard begrenzt wird.

Betrachtet man das Aortenostium von der Aortenseite, so erkennt man auch hier einen in der Mitte hervorragenden, kreisrunden, weisssehnigen Wulst, in dessen Centrum sich die kleine, rundliche Oeffnung findet. Dieser Wulst ist durch die sehnige Verdickung und Verwachsung der Klappen entstanden, deren einzelne Anhaftungsstellen man deutlich erkennen und daraus ersehen kann, dass es drei, vorher wohl normal entwickelte und ausgebildete Klappen waren, die mit einander bis auf das kleine centrale Lumen verwachsen sind. Die Sinus Valsalvae sind vollkommen erhalten, lassen sich in ganzer Ausdehnung mit der Sonde abtasten; das Endocard erscheint daselbst zart und nicht verdickt. Die Coronararterienlumina weit offen, die Gefässinnenfläche zart.

Die Aorta ascendens normal weit, ihre Innenfläche normal, ebenso der Arcus und die Aorta descendens, sowie die Halsgefässe.

Beide Lungen zum allergrössten Theile lufthaltig, sehr blutreich, stark ödematös, mit zahlreichen kleineren und grösseren Blutungen. In den hinteren Partieen beider Unterlappen einige kleine, bläulich gefärbte, leicht eingesunkene atelectatische Stellen. An der Oberfläche beider Lungen eine grosse Menge kleiner subpleuraler Blutungen.

In den Bronchien reichlicher Schaum, die Schleimhaut stark injicirt; Schlund- und Speiseröhrenschleimhaut bläulich verfärbt, normal.

Im Kehlkopfe und der Trachea reichlicher Schaum, die Schleimhaut durchaus stark injicirt.

Schilddrüse normal gross, die Substanz sehr blutreich.

Milz etwas vergrössert, aussen glatt, Substanz auf dem Durchschnitt sehr derbe, Schnittfläche glatt, bläulichroth gefärbt.

Nebennieren normal. Nieren normal gross; Kapsel leicht und glatt lösbar, die Oberfläche glatt, gelappt, blutreich; auf dem Durchschnitt die Substanz sehr derbe und blutreich; das Nierenbecken normal. Harnblase eng, Schleimhaut blass.

Leber normal gross, sehr blutreich. Gallenwege ohne Veränderungen; ebenso der Magen, der Darm und die Geschlechtsorgane.

Gehirn normal, blutreich.

In dem soeben mitgetheilten Falle handelt es sich also um eine ganz typische Stenose des Aortenostiums, welche sich zweifellos in Folge einer fötalen Entzündung ausgebildet hatte. Die Entwickelung des Herzens, insbesondere des linken Ventrikels, ist jedenfalls völlig der Norm entsprechend verlaufen, denn wir finden alle Theile auf gleicher Stufe der Entwickelung, normal ausgebildet, bis sich dann, aus welchen Gründen ist natürlich garnicht zu sagen, an den Klappen der, zur Verwachsung und Verdickung derselben führende Entzündungsprocess ausgebildet hatte. Es unterscheidet sich daher dieser Fall sehr wesentlich von dem zuerst beschriebenen, in welchem wir eine Entwickelungsstörung, eine Hemmungs-

bildung als Ursache der hochgradigen Stenose kennen gelernt haben.

In dem vorliegenden Falle war die Entzündung aber nicht auf das Ostium der Aorta, auf die Klappen derselben allein beschränkt, sondern es fanden sich auch die Folgen einer sehr ausgebreiteten Wandendocarditis am linken Ventrikel, welche zu einer trichterförmigen Verengerung des Conus arteriosus geführt hatten, so dass wir neben der hochgradigen Stenose des Aortenostiums auch eine Verengerung des Conus haben. Es ist aber zweifellos die erstere die Hauptaffection, welche alle an dem Herzen und den Lungen gefundenen, gleich zu besprechenden Folgezustände erzeugt hat.

Die Mündungen der Coronararterien waren auch in diesem Falle vollkommen frei, in das Entzündungsgebiet jedenfalls nicht hereingezogen, was ja bei der völlig der Norm entsprechenden Entwickelung des Herzens, wie wir gesehen haben, erwartet werden musste.

Ausdrücklich bemerken will ich noch, dass sich an der Innenfläche des Ductus Botalli endarteriitische Veränderungen wie in dem zuerst beschriebenen Falle nicht fanden. Die Circulationsbedingungen waren ja in beiden Fällen nahezu die gleichen, nur war ja in dem ersten Fall durch die hochgradige Enge der Aorta ascendens ein entschiedener Widerstand eingeschaltet. Ob dieses die einzige Ursache für die in jenem Falle vorhandene, ganz auffallende Endarteriitis des Ductus Botalli war?

Wie schon oben erwähnt, bietet die Stenose des Aortenostiums für das Fortbestehen des Fötallebens keine Gefahr. Letztere wird dagegen um so grösser und drohender beim ersten Athemzug und der hiermit im Zusammenhang stehenden Entfaltung des Lungenkreislaufes. Sofort strömt eine reichlichere Blutmenge in den linken Vorhof, wird aber am schnellen Entweichen verhindert durch die angeborene Aortenstenose. Es muss sich deshalb das im linken Atrium angestaute Blut einen anderen Ausweg suchen. Und diesen findet es mit der

sich stets erhöhenden Drucksteigerung vom linken Vorhof in den rechten. Beim Wachsen des Druckes erfährt nämlich der membranöse Theil des Vorhofsseptums — die Valvula foraminis ovalis — erst ein festeres Anschmiegen, dann wird sie allmählich nach rechts ausgebuchtet, und die Lücke kann sich immer mehr vergrössern.

Die nächste Folge der Blutstauung im linken Atrium ist Erhöhung des Seitendrucks im pulmonalen Capillargebiete, mit Blutaustritt ins Lungengewebe und hierdurch bedingte Steigerung des Druckes und der Arbeitsleistung des rechten Ventrikels. Auf diese Weise und durch das Einströmen von Blut vom linken in den rechten Vorhof muss in letzterem und in den Körpervenen eine kolossale Stauung entstehen, welche die allgemeine Cyanose bedingt. In Folge der oft diffusen hämorrhagischen und ödematösen Infiltration der Lungen erlischt das Leben unter den Erscheinungen der Athmungsinsufficienz.

Die genannten Folgezustände machen sich natürlich erst nach längerer Lebensdauer in so prägnanter Weise geltend. In dem vorliegenden Fall, in welchem das Leben nur einige Stunden gewährt hatte, sind dieselben natürlich sehr gering ausgebildet; vor allen Dingen ist es zu keiner so hochgradigen Verdrängung des Vorhofsseptums gekommen, weil die Lücke in demselben bereits sehr gross und die Klappe stark durchlöchert war.

Rauchfuss (l. c.) konnte von dieser Gruppe der angeborenen Herzfehler, welche im Allgemeinen als Stenose und Atresie der Mündung und des Stammes der Aorta mit geschlossener Kammerscheidewand zu bezeichnen ist, 24 Beobachtungen zusammenstellen; ich habe in der seitdem erschienenen Litteratur (die Zusammenstellung macht aber keinen Anspruch auf Vollständigkeit) nur noch die Beobachtungen von Klipstein[1]) und von Martens[2]) finden können. Der

[1]) Zwei Fälle von congenitaler Herzmissbildung. Inauguraldissertation. Berlin 1889.

[2]) Virchow's Archiv. Bd. 121. 1890. S. 329.

erstere erwähnt noch einen Fall von Ziegenspeck. Die von Dilg[1]) beschriebenen Beobachtungen beziehen sich auf angeborene linksseitige Conusstenosen, welche im Allgemeinen ja auch hierher gehören. —

Noch bedeutend seltener als die eben geschilderte angeborene Aortenstenose ist eine andere Bildungsanomalie der linken Herzhälfte, die congenitale Atresie des Ostium atrio-ventriculare sinistrum.

Verengerungen und Verschliessungen des Mitralostiums werden nicht selten mit der aus Endocarditis hervorgegangenen Stenose und Atresie des Aortenostiums combinirt gefunden; dieselben tragen dann zum Stationärbleiben des linken Ventrikels bei; ferner werden sie auch bei Atresien der Aorta mit defectem Kammerseptum combinirt beobachtet (Rokitansky, Ritter, Förster u. A.). Ich konnte eine Atresie des Mitralostiums auch in dem ersten, mitgetheilten Falle, also bei einer auf Entwickelungsstörung basirenden Aortenstenose nachweisen.

Endlich werden Atresien des Mitralostiums noch häufiger mit den combinirten Stenosen und Atresien der Lungenarterienbahn vergesellschaftet beobachtet. (Zwei Fälle von Kussmaul, Blackmore u. A.)

Immerhin sind aber derartige angeborene Atresien des Mitralostiums recht seltene Vorkommnisse. Es dürfte daher die Mittheilung eines weiteren derartigen Falles nicht überflüssig erscheinen, umsomehr als derselbe sich dadurch von den eben kurz erwähnten, wesentlich unterscheidet, dass es sich um eine isolirte Atresie des Mitralostiums, mit Septumdefect handelt, ohne Atresie und Stenose der Aorta oder Pulmonalis, so dass die Beobachtung vielleicht als einzige in der Litteratur zu verzeichnen sein dürfte.

---

[1]) Virchow's Archiv. Bd. 91. 1883. S. 193.

3. Beobachtung.

Es handelt sich um ein von auswärts dem hiesigen pathologischen Institut zugeschicktes, sieben Tage altes Mädchen. Nähere Angaben fehlen.

Section. Die kindliche weibliche Leiche ist 45,0 cm lang, 1990 gr schwer. Die Haut mit reichlicher Lanugo bedeckt. Die Nabelschnur eingetrocknet, die Nabelwunde gut verheilt, die Nabelgefässe normal.

Linksseitige Hasenscharte mit Wolfsrachen. Unterhautzellgewebe fettarm, die Muskulatur schlaff und blass. In dem Unterleib keine Flüssigkeit. Zwerchfell steht beiderseits am oberen Rand der fünften Rippe.

Nach Abnahme des Sternums collabiren die Lungen wenig; der Herzbeutel ist von denselben zum grösseren Theile, oben von der normal grossen, mässig blutreichen Thymusdrüse bedeckt. Beide Lungen frei, in der Pleurahöhle keine Flüssigkeit. Im Herzbeutel etwas klare Flüssigkeit.

Das Herz im ganzen etwas kleiner, der Entwicklung des Kindes jedoch entsprechend gross, 3,5 cm breit, 3,0 cm lang und 2,0 cm dick. Aussen ist das Herz glatt, normal. Der rechte Vorhof und die Hohlvenen stark erweitert, mit flüssigem, dunklem Blut strotzend gefüllt. Die Muskulatur des rechten Vorhofs gut entwickelt, nicht hypertrophisch. Der rechte Ventrikel von mittlerer Weite, ebenso mit flüssigem Blut stark gefüllt. Die Muskulatur des rechten Ventrikels etwas dicker, bis 2,5 mm dick, steif und ziemlich blutreich. Das Tricuspidalostium normal weit, die Tricuspidalzipfel gross und zart, bis auf die später zu beschreibende Anomalie, normal. Der Conus arteriosus dexter weit, von normaler Configuration; das Endocard in seinem Bereich normal zart. Das Pulmonalarterienostium weit, über den Klappen aufgeschnitten, misst dasselbe 2,2 cm. Die vordere und rechte Pulmonaltasche verdickt, uneben gewulstet, stark weisslich getrübt; der gemeinsame Fixationspunkt beider

Klappen zerstört, nur als eine ganz flache, sichelartige Erhebung im Sinus Valsalvae noch zu erkennen, so dass die beiden, vorn mit einander verschmolzenen, verdickten Klappen beim Schluss derselben gegen den rechten Ventrikel umklappen. Die linke Klappe zart und normal. Die Pulmonalarterie an sich eher etwas weiter, die Innenfläche glatt. Die Lungenzweige gehen an normaler Stelle ab und sind von entsprechender Weite. Der Ductus Botalli sehr weit, die Innenfläche streifig verdickt und getrübt, wodurch sich die Grenze desselben scharf gegen die Innenfläche der Pulmonalarterie einerseits und die der Aorta andererseits abgrenzt.

Der linke Vorhof an sich sehr eng, besonders aber im Vergleich zum rechten Vorhof; die Innenfläche ist glatt, das Foramen ovale in der gewöhnlichen Grösse offen. Eine linke Atrioventricularöffnung existirt nicht; an ihrer Stelle findet sich im Vorhof eine kleine grubige Vertiefung ohne Verdickung des Endocards, ohne Veränderungen der darunter liegenden Muskulatur. Die Gegend des linken Ventrikels besteht eigentlich nur aus Muskulatur; nur bei tieferem Einschneiden gelangt man im oberen Umfang desselben in eine kleine, 1 cm hohe, flache, fast spaltartige Höhle, aus der die Aorta entspringt und deren Innenfläche von völlig normalem Endocard ausgekleidet wird. An der Stelle des Mitralostiums finden sich einige flache Muskelbündel, ohne typische Scheidung in Papillarmuskeln, die an einer quer verlaufenden, ganz seichten Furche scharf endigen; auch hier ist die Muskulatur von nicht verdicktem Endocard bekleidet. Circa 3 mm unterhalb der Basis der Aortenklappen findet sich im hinteren Theil des vorderen Septumschenkels ein nach unten abgerundeter, fast dreieckiger Defect des Septums mit glatter, zarter endocardialer Auskleidung; an der hinteren Begrenzung des Defectes inserirt sich, von dem linken Ventrikel aus deutlich erkennbar, der mediane Theil des hinteren und einige mediane Sehnenfäden des vorderen Tricuspidalzipfels, wodurch der Defect in seinem hinteren

Umfange zum Theil gedeckt wird. An dem Aortenostium finden sich nur zwei Klappen, die kürzer und flacher erscheinen, aber nicht verdickt sind und als rechte und linke bezeichnet werden können. Die hintere Coronararterie mündet in dem Sinus Valsalvae der rechten, die vordere in dem der linken Klappe. Die aufsteigende Aorta von normaler Weite, über den Klappen aufgeschnitten 12,1 mm. Die Innenfläche glatt; nach Abgang der Anonyma, woselbst die Aorta eine Weite von 9,0 mm hat, verengt sich die Aorta sehr bedeutend und ist in einer Länge von circa 12 mm kaum für eine dünne Sonde durchgängig; am Ende dieser verengten Partie geht die linke Carotis und dann sofort die linke Subclavia ab und von hier an ist die Aorta thoracica descendens wieder normal weit und zwar ebenso weit wie der Ductus Botalli; sie misst am Zwerchfell noch 13,0 mm in der Breite. Die Aorta ascendens und die Halsgefässe sind an ihrer Innenfläche glatt und sehr dünnwandig, die Aorta descendens dagegen im Vergleich recht dickwandig.

Beide Lungen sind vollkommen lufthaltig, etwas gebläht, auf dem Durchschnitt ziemlich blutreich und in den oberen Partieen mässig ödematös. In den Bronchien reichlicher, zäher, etwas grünlich gefärbter Schleim, die Schleimhaut stark geröthet.

Die Schilddrüse ist normal gross, die Substanz sehr blutreich. Die Schleimhaut des Pharynx und des Oesophagus blass. Auch im Kehlkopf und in der Trachea schaumiger Schleim, die Schleimhaut ziemlich stark geröthet.

Milz normal gross, aussen glatt, am Hilus eine kleine Nebenmilz; die Substanz auf dem Durchschnitt blutreich. Nebennieren normal. Linke Niere fehlt; die linke Nierenarterie nicht gebildet. Die rechte Niere kaum vergrössert, durchaus normal; ebenso die Harnblase. Uterus normal gross; am Fundus sattelförmig eingedrückt, beim Aufschneiden erweist sich derselbe als ein Uterus bilocularis, dessen Scheidewand bis an den inneren Muttermund reicht;

sonst keine Veränderungen an demselben, ebenso wie an den Tuben und Ovarien. Leber, Magen nnd Darm ohne Veränderungen, ebenso das Gehirn.

In der unteren Oberschenkelepiphyse kein Knochenkern, die Ossificationsgrenze scharf.

In dem mitgetheilten Falle handelt es sich also um eine isolirte Atresie des Mitralostiums; dieselbe ist zweifelsohne auf eine Entwickelungsstörung zurückzuführen, ist nicht durch einen entzündlichen Process an der bereits angelegten Klappe entstanden, denn man findet gar keine Zeichen einer abgelaufenen Entzündung. Dagegen ist bemerkenswerth und spricht für die ausgesprochene Ansicht über die Entstehung der Atresie, dass gar keine Spur einer Klappenbildung vorhanden ist und auch die typische Anlage der Papillarmuskeln ausgeblieben ist.

In Bezug auf ein derartiges Verhalten scheint der Fall ziemlich isolirt zu stehen, wenigstens habe ich keinen ähnlichen auffinden können.

Entsprechend dem Verschluss des Mitralostiums war die Entwickelung des linken Ventrikels sehr rudimentär; die untere Hälfte desselben war rein muskulös, ohne Höhle. Auf die übrigen gefundenen Entwickelungsstörungen am Herzen näher einzugehen, ist kaum nöthig, da sich dieselben leicht deuten und erklären lassen.

Hervorheben möchte ich nur noch, dass auch in diesem Falle eine beginnende Endarteriitis im Bereich des Ductus Botalli vorhanden war, womit dieser Fall in Analogie mit dem ersten tritt. Und da in beiden Beobachtungen eine Verengerung eines Aortentheiles vorhanden war, — in dem ersten die Aorta ascendens als Quellgebiet für die Coronararterien, in dem vorliegenden der Arcus aortae — so dürfte daraus geschlossen werden, dass die Einschaltung dieser Hindernisse es ist, welche eine solche frühzeitige Endarteriitis veranlasst hat; wo ein solches Aortenhinderniss, ein solcher in die Aorten-

circulation eingeschalteter Widerstand fehlt, wie in dem zweiten Falle, bleibt, wie es scheint, die frühzeitige Endarteriitis aus.

Zum Schlusse verfehle ich nicht, Herrn Prof. Dr. Bostroem, meinem hochverehrten Lehrer, für die freundliche Anregung zu dieser Arbeit, für gütige Ueberlassung des Materials, sowie die mir gewährte freundliche Hilfe, meinen wärmsten Dank auszusprechen.